Ueber

Haemophilie

oder

die erbliche Anlage zu tödtlichen Blutungen.

Inaugural-Dissertation

der

medicinischen Facultät

in

ERLANGEN

vorgelegt

von

G. J. Stoehr,
Doctor der gesammten Medicin.

Erlangen.
Druck der J. J. Barfus'schen Universitäts-Buchdruckerei.
1850.

Literatur.

Medicinische Ephemeriden, Chemnitz. 1793. (Die Verfasser derselben.)

Reil und Autenrieth, Archiv für die Physiologie. 1811, Bd. 10.

Archiv für mediz. Erfahrungen von Horn, Nasse und Henke. 1820. Mai, Juni. (Nasse.)

— — — 1824. (Theinhardt.)

Hufeland Journal, Bd. 30, Heft 5. (Consbruch.)

„ „ „ 58, Stück 2.
„ „ „ 59, „ 3.
„ „ „ 67, „ 5.
„ „ „ 72, „ 11. } (Elsässer.)

„ „ 1837, Heft 4. (Bicking.)

Heidelberger, klinische Annalen. 1827, St. 3. (Puchelt.)

Zeitschrift für Natur und Heilkunde. 1828. Bd. 5, Heft 2. (Schreier.)

Keller, von der Anlage zu tödtlichen Blutungen, Inaug. Abhandl. Würzburg 1824.

Ripp, Untersuchungen in Betreff der erblichen Anlage zu tödtlichen Blutungen. Frankfurt 1825.

Preehtel, *dissertat. de haemorrhag. heredit.* 1827.

Rust's Magazin für die gesammte Heilkunde. Berlin 1829. Bd. 27, Heft 2. (Steinmetz.)

Riecken, neue Untersuchungen in Betreff der erblichen Anlage zu tödtlichen Blutungen. Frankf. a. M. 1829.

Hopf, über die Hämophilie oder die erbliche Anlage zu tödtlichen Blutungen. Inaug. Abhandl. Würzburg. 1829.

Schliemann, *dissert. de disposit. ad haemorrhag. pernic. hered. Vurceborg.* 1831.

Grandidier, *dissert. de disposit. ad haemorrhag. lethal. heredit. Cassel* 1832.

Rueber, *dissert. de disposit. ad haemorrhag. lethal. heredit. Berlin* 1832.

Medizinische Zeitung des Vereins für Heilkunde. Berlin 1833, Nr. 48. (Heyfelder.)

Casper's Wochenschrift. 1834, Nr. 7. (Salomon.)

„ „ 1835, „ 33. (Cramer.)

Rösch, Untersuchungen aus dem Gebiete der Heilwissenschaft. 1837. Bd. 1.

Froriep's Notizen. 1835, Nr. 994.

Clarus und Radius Beiträge Bd. 2. (Kuhl.)

Medizin. Correspondenz-Blatt des Würtembergischen ärztlichen Vereins. Bd. 5, Nr. 19. (Escherich.) — Schmidt, Jahrbücher, 1837, Bd. XIV.

Allgemeine medizin. Zeitung. 1837, Nr. 69. (Grandidier.) — Schmidt, Jahrb. 1838, Bd. XVII.

Holscher's Annalen. 1839, Bd. 4. (Grandidier.)

Canstatt, Handb. der medizinischen Klinik. 1841. Bd. 1.

Naumann's Klinik.

Schönlein's Vorlesungen. 1839, Th. 2.

Beyer, in Schmidt's Encyclopädie, Bd. 1.

Schmidt, Jahrbücher, Bd. 9. (Schäfer.)

„ „ Suppl. 1. (Cramer.)

Hamburger Zeitschrift für die ges. Medizin. Bd. 1, Heft 3. (Marcynkovsky.)

Mutzenbecher, *diss. de haemorrhagicis. Heidelberg.* 1841.

Steiner, *diss. de Haemoph. Berl.* 1842.

Pluemike, *de Haemorrhag. heredit. Berl.* 1844.

Lebert, über die Ursachen, die Symptome und die Behandlung der konstitutionellen Blutungen. Berl. 1844.

Allgemeine Zentralzeitung. 1844. St. 83. (Heyland.)

Rheinisch, westphälisches Corresp. Bl. und Neue medizinisch-chirurgische Zeitung. 1845, Nr. 43.

Oesterreichisches mediz. Wochenblatt. 1846. (Bausceck.)

Mediz. Zeitung v. Vereine für Heilkunde in Preussen. 1847, Nr. 26. (Langc.)

Schweizerische Zeitschrift für Natur und Heilkunde, Bd. 2, Heft 3. (Thormann.)

Friekc u. Oppenheim's Zeitschrift für die gesammte Medizin. Bd. XII, Heft 3.

Medical Repository, New-York. 1803, *Vol. VI.* (Otto) und daraus im *Medical and Physical Journal* für 1808. Auszug in Meckel's Archiv Bd. 2. — Göttingische Anzeigen 1809.

Philadelph. Museum, 1804, Bd. 1. (Coxe und Smith.) Auszug in Sammlung auserlesener Abhandlungen etc. Bd. 22.

London medical Repository, Bd. 3. (Hay.) Auszug in Hufeland's Journal, Bd. 41, Heft 3.

Transactions of the physico-medical Society of New-York, 1817, Bd. 1, Hamburger Anzeige, Bd. 3.

Medico chirurgical transactions, Lond. 1817, *Vol. VIII.* (Blagden.)

Edinburgh med. and surgical Journal. 1825, April, (Theodor Davis) Archiv für mediz. Erfahrungen 1826, Januar — Juni. — Mediz. chirurg. Zeitung 1826, Bd. 4.

— — — 1826, Juli (Alex. Murray) Auszug in Horn's Archiv, 1826.

— — — 1834, Jan. (Turnbull.)

Dublin Journal of med. science 1835, *Maerz.* (Osborne.) Hamburger Magazin für ausländ. Literatur, Bd. 30.

Medical and Surgical Journal, Nr. 237.

North American medical and surg. Journal 1829. (Reynell Coates.) Sammlung auserlesener Abhandlungen, Bd. 37.

London medic. Gazett, 1836, *Januar* (Tayuton.)

Journal for Med. og Chirurgie. (T. St. Ursing.) Auszug in den mediz. Annalen der Badischen Sanit. Commission, Bd. 3, Heft 3.

Annales du cercle medical 1822, *Juli* (Andral.) Hamburger Mag. f. ausl. Lit. v. Gerson und Julius, Bd. 5.

Journal de Med. et de Chirurgie. Paris 1833. *Ed. VIII.* (Roux.)

Archives générales de Med. 1833. *Octbr.* (Hugues.)

„ „ „ „ 1837. *Sept.* (Lebert.)

Journal hebdomadaire. 1835. Nr. 34. (Lafargue.) Schmidt Jahrb. 1836, Bd. 10. Hamburger Zeitschr. für die gesammte Medicin von Dieffenbach, Frieke und Oppenheim. 1836, Bd. 1.

Gazette medical de Paris. 1838. *T. VI.* (Du Bois.)

Weder in der ältern Literatur der Griechen und Römer, noch in der neuern bis zum letzten Decennium des vorigen Jahrhunderts, ist der so eigenthümlichen erblichen Anlage zu gefährlichen und tödtlichen Blutungen Erwähnung gethan, welche doch durch ihre höchst auffallenden, für die Kranken und ihre Umgebungen so beängstigenden Erscheinungen, ihren meist tödtlichen Ausgang, so wie nicht weniger dadurch, dass sie ganze Geschlechter auszulöschen im Stande ist, indem sie gewöhnlich nur männliche Individuen befällt, die Aufmerksamkeit der Umgebungen im höchsten Maase auf sich ziehen muss. Es dürfte hieraus mit Recht geschlossen werden, dass sie früher nicht übersehen oder mit andern Zuständen verwechselt worden, sondern dass sie in der That eine Geburt der neuen Zeit sey.

Eine Stelle jedoch findet sich, die von tödtlichen Blutungen handelt, bei Testa in seinem Werke *„delle malatti e del coure"*, *Vol. I, p.* 106, welcher erzählt, dass der bekannte arabische Arzt Albukasis auf einer Reise in einem Lande, Namens Alkiri, eine eigenthümliche Neigung zu tödtlichen Blutungen nach den geringsten Verletzungen endemisch gefunden habe. Er citirt Albukasis *comp. art. med.* Sprengel[1]) und Nasse[2]) geben zwar

---

1) A. J. Testa, *Delle malatti e del coure etc. Bologna* 1810—1811. 3 Vol. Uebers. v. C. Sprengel, Halle, 1813. S. 77.

2) Archiv. für med. Erfahrungen v. Horn, Nasse u. Henke 1820. Mai, Juni. S. 423.

an, dass sie diese Stelle bei Albukasis nicht gefunden; Feind[3]) schon jedoch hat dargethan, dass eine andere Schrift, die wir besitzen, nämlich Alsahravis *„liber theoreticae nec non practicae“* mit der von der Chirurgie ein und denselben Verfasser hat. Sie ist von dem Arzte Paul Ricius aus dem arabischen Manuscripte in's Lateinische übertragen und im Jahre 1519 zu Augsburg gedruckt worden. In diesem Werke findet sich Fol. CXLV Cap. XV *„de passione fluxus sanguinis a quocunque locorum“*, folgende Stelle, die ihres Interesses halber hier Platz finden möge:

„Vidi in quibusdam regionibus casale quoddam dictum alkiria viros, qui narraverunt mihi, quoniam, cum accidit in corporibus ipsorum aliquod vulnus magnum, indesinenter sanguis fluit ex vulnere, quousque meritur et recitaverunt mihi super hoc, quod quibusdam ex pueris suis cum fricaret manu gingivas cepit sanguis fluere ex illis, donec mortuus sit. Alius vero flebotomatus a minutore sanguinis non cessavit ex eo emanare, donec periit. Et universaliter eorum miro ut in pluribus contigit in hunc modum. Haec est res, quam nunquam et nusquam vidi, nisi in casale praedicto, nec reperi hoc accidens ab aliquo antiquorum memorantium, nec scio ejus causam, et quod mihi videtur de curatione ejus est, quod ille cui hoc accidit celeriter cauterizet locum, donec sanguis restringatur, et ego minime probavi hoc, et est apud me monstrum.“

Ob diese, von Albukasis beobachtete Erscheinung, unsere Bluterkrankheit gewesen, oder eine dem Scorbut, oder dem *Morbus haemorrhagicus Werlhofii* ähnliche Krankheit, oder diese selbst, ist schwer zu entscheiden.

Für die erstere Ansicht spricht jedoch Folgendes:

1) Albukasis beobachtete sie in einem Casale, (Vereinigung von Hütten zu einem Dorfe) woraus anzunehmen sein dürfte,

3) *Hist. med. Lugd. Batav.* 1734. p. 269.

dass er die Krankheit in ein und derselben Familie beobachtet habe.

2) wurde sie von ihm nur bei männlichen Kindern beobachtet, und

3) erfolgten die gefährlichen Blutungen auf die unbedeutensten Verletzungen, und zwar aus dem Zahnfleische.

Dagegen findet sich nichts von Symptomen, die dem Scorbut oder der *Werlhof'*schen Blutfleckenkrankheit eigen sind.

Dass schwer zu stillende Blutungen aus unbedeutenden Verletzungen der Nase, des Zahnfleisches, besonders nach frisch ausgezogenen Zähnen gerade nichts Neues und auch nichts so sehr Seltenes sey, beweisen die Angaben von Fordyce [1]) Smitt [2]), Oken [3]), Blagden [4]), von einem ungenannten Londoner [5]), und noch einem andern ungenannten Arzte [6]), ebenso von Heyfelder [7]). Mir selbst sind 2 Fälle dieser Art vorgekommen, wo nach frisch ausgezogenen Zähnen und zwar erst etliche Stunden darnach, sehr beträchtlicher Blutfluss aus den betreffenden Zahnhöhlen statt gefunden, der in dem einen Falle, bei einem 23jährigen Manne, der frei von jeder Krankheitsanlage ist, 12 Stunden, bei dem anderen, 25 Jahre alten, der scrophulösen Habitus hat und Hypochonder ist, 18 Stunden gedauert, zu deren

---

1) *Fragmenta chirurgica et medica London,* 1784 u. Sammlung auserles. Abh. für pr. Aerzte Bd. II. S. 477.

2) Smitt, auserlesene Abhandlungan für prakt. Aerzte, Bd. 22. Heft 2 S. 269.

3) Preisschrift für die Entstehung und Heilung der Nabelbrüche. S. 152.

4) *Medico-chirurgical Transactions* Bd. 8. S. 224.

5) *Edinburgh medical and surgical Journal,* Vol. 12. p. 500.

6) *Medical and physical. Journal* Nr. 247. p. 431 und Hamburger Magazin a. a. O. S. 451.

7) S. dessen clinische Berichte.

Stillung mehrmals verstärkte Tamponade der Zahnhöhlen und die grösste körperliche und geistige Ruhe nothwendig war. Ein weiterer Fall, der mir bekannt geworden, wo sogar der Tod durch Verblutung aus einer frischen Zahnhöhle folgte, ist folgender:

Ein Bürger zu Ebermannstadt, 45 Jahre alt, früher gesund, seit einem halben Jahre am Icterus leidend, zog sich den linken oberen Eckzahn, der wackelig geworden, selbst aus, worauf unmittelbar die tödtliche Blutung eintrat, die allen Mitteln, selbst dem Glüheisen, trotzend, am 5ten Tage den Tod herbeiführte. Von seinen 4 Kindern, 2 Söhne und 2 Töchter, litt der jüngere Sohn, bis zu seinem 24sten Jahre, häufig an Nasenbluten. Eine besondere Dyscrasie herrschte in der Familie dieses Mannes, auf- und abwärts nicht. Eines anderen mir bekannt gewordenen Falles glaube ich hier ebenfalls Erwähnung thun zu müssen, nämlich eines Falles von spontaner Btutung aus den Wangen (Blutschwitzen), da er den Beweis liefert, dass auch aus der äussern Haut, selbst bei Nichtblutern freiwilliger Bluterguss statt finden kann. Ein jetzt in seinem 46sten Jahre stehender Israelite, M. B. W. zu Wannbach, Landgerichtsbezirk Ebermannstadt nämlich, blutete in seinem 23sten Jahre, nachdem er an einem heisen Sommertage einen anstrengenden Marsch gemacht und ein Paar Seidlein Bier getrunken hatte, aus beiden Wangen. Das Blut drang tropfenweise, wie Schweiss, hervor, und diese seltsame Erscheinung dauerte beiläufig ¼ Stunde. W. ist von ziemlicher Grösse aber schmaler Brust, weisser, feiner Haut, braunen Haaren; sein Gesicht war von jeher tief geröthet, wie vom Blute strotzend. Ausser öfteren Brustkrankheiten war er stets gesund, und weder bei diesem, noch in den 3 vorher angeführten Fällen, war die entfernteste Verwandtschaft mit irgend einer Bluterfamilie aufzufinden.

Bestimmte Nachrichten aber von einer erblichen Anlage zu gefährlichen und selbst tödtlichen Blutungen tauchten erst im letzten Dezennium des vorigen Jahrhunderts auf. Die ersten Beobach-

tungen dieser Art haben die Verfasser der medizinischen Ephemeriden gemacht und in diesen mitgetheilt [1]).

In Amerika wurden zu Anfang dieses Jahrhunderts mehrere hieher gehörige Fälle, zuerst von Otto, einem Arzte in Philadelphia, dann von Rush, Boardley beobachtet und vom Otto in *Medical Repository, conducted by Mitschel and Miller, Newyork* 1803 Vol. VI. pag. 1 und daraus im *Medical and Physical Journal* für 1808, Göttingische Anzeigen, 1809, S. 2046 bekannt gemacht.

Das Interesse der Aerzte durch diesen neuen Ankömmling im hohen Grade rege gemacht, und genährt durch die nun öfter und öfter in Europa, wie in Amerika, auftauchende eigenthümliche Erscheinung, spornte zu weiteren und genaueren Beobachtungen an, und die Zahl derselben ist bereits zu einer ziemlichen Höhe angewachsen, wie dies schon aus der vorangestellten Literatur ersichtlich ist. —

Die mir bekannt gewordenen und auf nachstehenden Blättern zu erzählenden Fälle von Blutern, kamen in einer Familie zu Gösweinstein, einem Wallfahrtsorte in Oberfranken, vor.

Der genauern Uebersicht willen, führe ich den Stammbaum dieser Familie, soweit es unserm Zwecke entsprechend ist, an.

J. Sch., ein Forstmann, verehelichte sich in seinem 50 sten Jahre mit Barbara N., damals 20 Jahre alt. Sch., sowie seine 5 Brüder, die sämmtlich Forstleute waren, genossen stets eine sehr gute Gesundheit und erreichten sämmtlich ein hohes Alter; er selbst starb 76 Jahre alt, an *Marasmus senilis.* Weder aufwärts in seiner Familie, noch auch in den Familien seiner Brüder, kamen je Bluter vor, ebensowenig, als sonstige besondere Krankheiten.

Auch in der Familie seiner Frau, sowie in denen ihrer Geschwister, deren sie fünf, 3 Schwestern und 2 Brüder hatte, waren keine besonderen Krankheitsanlagen, am allerwenigsten zu

---

1) Medic. Ephemeriden Chemnitz 1703 S. 267.

solchen gefährlichen Blutungen, zu Hause. Sie selbst war kräftig gebaut und stets gesund; ihre *Menses* traten zur gewöhnlichen Zeit ein, und waren, ausser den Schwangerschaften und Wochenbetten, regelmässig. Sie starb 56 Jahre alt, an *Phthisis pulmon.*

In der Ehe mit Sch. gebahr sie 8 Kinder, nämlich 5 Mädchen und 3 Knaben. Sämmtliche Knaben, schon von frühester Kindheit an bei dem leissesten Druck oder Stoss, oder häufig auch ohne bekannte Ursache an Sugillationen und Ecchymosen von grösserem oder geringerem Umfange und spontanen Blutungen, namentlich aus der Nase, leidend, welche letztern oft sehr heftig und gefahrdrohend waren, starben an Verblutungen nach unbedeutenden Verletzungen. So der erstere, 9 Jahre alt, an einer Verblutung aus einer Zahnhöhle, nachdem er sich durch einen Fall einen oberen Schneidezahn ausgestossen hatte. Die Blutung widerstand allen angewandten Mitteln, und dauerte 7 Tage.

Der zweite Knabe, 8 Jahre alt, starb an einer nicht zu stillenden, 10 Tage dauernden Verblutung aus einer unbedeutenden Wunde im Zahnfleisch des Unterkiefers, welche er sich durch einen Fall zugezogen hatte.

Der dritte hatte ein gleiches Loos; er starb an einer durch eine unbedeutende Verletzung der Unterlippe veranlasste Verblutung, in seinem fünften Jahre.

Die fünf Schwestern dagegen waren stets im Besitz einer sehr guten Gesundheit; ihre Menstruation stellte sich zur gewöhnlichen Zeit ein und war immer regelmässig. Sie verheiratheten sich sämmtlich in jüngern Jahren und in keiner dieser Familien zeigte sich eine Neigung zur Bluterkrankheit, ausser in der Familie der vorletzten Tochter Margaretha, welche sich in ihrem 20sten Jahre an B., damals 25 Jahre alt, von kräftigem Körperbaue und vortrefflicher Gesundheit verheirathete. Bemerkenswerth ist, dass bei ihrer Geburt der Vater 59, die Mutter 29 Jahre alt gewesen. Sie war von etwas mehr als mittlerer Grösse, schlankem, fast gracilem, doch kräftigem Körperbaue, hatte blaue

Augen, braunes Haar und eine feine weisse durchscheinende Haut, gesunde, doch mehr blasse als rothe Gesichtsfarbe; ihre *Menses* bekam sie in ihrem 15ten Jahre zum Erstenmal. Sie waren bis zu ihrem 18 Jahre bezüglich des Rhythmus und der Qualität und Quantität unregelmässig und während dieser Zeit litt sie auch mehrmals an Chlorose; von ihrem 18ten Jahre an aber wurde der Menstrualfluss in jeder Beziehung regelmässig, und die Gesundheit überhaupt eine sehr gute. Sie hat 6mal geboren, darunter einmal im 7ten Monate, 5mal leicht, und litt auch nie an besonderm Blutverlust.

Bei ihrer sechsten Niederkunft starb sie an *Ruptura uteri* in ihrem 33ten Jahre; es war nämlich *placenta praevia perfecta* vorhanden, und der Uterus so fest mit der Placenta verwachsen, dass, trotz 3 Tage dauernder und sehr heftiger Wehen, das *Orificium uteri* nicht im Mindesten geöffnet, sondern endlich Zerreissung des Gebärorgans herbeigeführt wurde. Sie hatte standhaft jedes operative Eingreifen verweigert. Die, durch die *Placenta praevia* in der letzten Zeit der Schwangerschaft verursachten Blutungen, waren unbedeutend; während der ganzen Dauer der Schwangerschaft selbst klagte sie nie über besonderes Unwohlseyn.

Ihr Gatte B. ist ein ziemlich grosser, wohlgenährter und kräftiger Mann, von schwarzen Haaren, schwarzen Augen, bräunlicher Hautfarbe. Er erfreute sich stets einer sehr guten Gesundheit, bis er vor sechs Jahren vom Podagra heimgesucht wurde, was seitdem alljährlich ein oder ein Paar Mal wiederkehrte.

Er litt niemals an einer besonderen Neigung zu Blutungen, seine Eltern waren gesund, von jeder Dyscrasie frei, und erreichten ein hohes Alter.

Ebenso sind seine drei Geschwister, die sämmtlich noch leben, gesund und tragen keine besondere Krankheitsanlage in sich.

Die aus dieser Ehe hervorgegangenen Kinder sind folgende:

1) ein Knabe, wohlgebildet und wohlgenährt von Geburt

an, und gedieh auch sehr gut. Seine Mutter reichte ihm die Brüste selbst. Schon bald nach der Geburt zeigten sich eigenthümliche Flecken und Beulen ohne bekannte Ursache, oder nach einem unbedeutenden Stoss oder Druck. Die Flecken waren nicht schmerzhaft; die Beulen waren es mehr oder weniger, je nach dem sie mehr oberflächlich oder tiefer sassen; am schmerzhaftesten schienen sie dem Kleinen an Extremitäten und in der Nähe der Gelenke zu seyn. Sie verschwanden unter den bekannten Farbenveränderungen in 8, 14 bis 21 Tagen. Oft war die Hautfarbe bei Beulen gar nicht verändert, oft trat die Färbung erst am 2ten, 3ten Tage auf und war in manchen Fällen von weit beträchtlicherem Umfange, als man nach der Grösse der Beule hätte vermuthen sollen. Spontane Blutungen fanden niemals statt.

Als dieser Knabe 1½ Jahre alt war, erhielt er durch einen Fall von einem Tische auf den Boden, wobei er gerade mit dem untern Theil des Kinns auffiel, eine 1½ Linie lange, an der innern Seite des Zahnfleisches, hinter den untern Schneidezähnen quer verlaufende Wunde, welche wohl nur durch Bersten des Zahnfleisches entstanden sein konnte. Die aus dieser Wunde sogleich erfolgende Blutung dauerte fünf Tage ununterbrochen fort; das Blut floss langsam, wie aus einem Schwamme. Kaltes Wasser, Eis, sowohl in den Mund gebracht, als äusserlich übergeschlagen, nützten so wenig als stiptische Mittel, wie: *Alaun* mit *Gummi arab.* und *Colophon.; Ferrum sulph.; Aqua creosot. etc.* Unmittelbare Compression stillte das Blut nur momentan; selbst das nachdrückliche Betupfen mit *Argent. nitric.* that der Blutung keinen Einhalt. Nur durch das *ferrum candens* wurde endlich, am fünften Tage der Blutung, ein Stillstand derselben erzielt.

Das Blut unterschied sich Anfangs von dem Blute gesunder Kinder gar nicht, es gerann leicht; später wurde es zwar heller und dünner, ohne aber dabei seine Gerinnbarkeit zu verlieren.

Während der Dauer der Blutung wurde das Kind sehr unruhig und so zu sagen schlaflos, ass fast gar nichts, trank oft,

nicht viel auf einmal, aber sehr hastig, Nachdem die Blutung aufgehört, steigerte sich die Unruhe; es traten am 4ten Tage Convulsionen ein; am 5ten Tage wurde das Kind endlich ruhig und versank in einem, dem Anscheine nach, guten Schlaf. Während desselben bemerkten die Eltern, dass es mit dem Munde saugende Bewegungen machte, und obwohl sie fürchteten, dass durch dies Saugen die Blutung wieder hervorgerufen werden möchte, liessen sie das Kind doch gewähren, froh, dass es nur einmal ein wenig ruhe. Es wurde aber dabei immer blässer, und nachdem es 2 Stunden so gelegen, durch Erbrechen aus dem Schlafe geweckt, wobei eine grosse Quantität, theils geronnenen, theils flüssigen Blutes ausgebrochen worden. Die Unruhe des Kindes war nun stärker als vorher. Das Blut quoll neben dem Schorfe hervor, war hell und dünn, und gerann auch später. Dieser Zustand dauerte so 1½ Tage; der Puls wurde immer leerer, zuletzt kaum mehr fühlbar, das Blut dünner und heller; zuletzt verlor es seine Gerinnbarkeit; endlich stellten sich Convulsionen ein, die nach halbstündiger Dauer dem Leben ein Ende machten.

Die Leiche war auffallend blass, die Leichenstarre ungewöhnlich ausgesprochen. Die Section wurde von der Mutter nicht zugegeben. Bemerkt muss noch werden, dass das Zahnfleisch, fast des ganzen Unterkiefers, sowie der grössere Theil des Mundes überhaupt, ein bläulich, schmutziges Aussehen hatte.

Das zweite Kind, ebenfalls ein Knabe, zeigte, wie das erste, schon bald nach der Geburt die traurigen Zeichen derselben Krankheit, nämlich die bekannten Sugillationen und Ecchymosen. Es war weniger gut genährt, als das erstere, fing bald an, an Anschwellungen der Mesenterial-Drüsen zu leiden, bekam sodann öfters Durchfälle, die sehr häufig mit Blut vermischt waren, was, trotz allen dagegen angewendeten Mitteln immer mehr und mehr zunahm; zuletzt wurde fast nur Blut ausgeleert, und so starb auch dieses Kind, ¼ Jahr alt, gleich dem erstern, an Verblutung unter Convulsionen.

Das dritte Kind, ebenfalls männlichen Geschlechts, lebt noch, ist jetzt 16 Jahre alt, war von jeher im Besitze einer sehr guten Gesundheit und litt nie, weder an Sugillationen, noch Ecchymosen, noch an besonderen Blutungen; selbst als ihm im 6sten Jahre seines Lebens ein Zahn ausgezogen wurde, und als es sich im 11ten Jahre einen Zirkel durch die Hand gestochen, erfolgte kein bemerkenswerther Blutverlust.

Das vierte Kind, ein Mädchen, im 7ten Monate geboren, starb an Atrophie, 6 Wochen alt

Das fünfte, ebenfalls ein Mädchen, starb bald nach der Geburt an Convulsionen.

Sämmtliche Kinder hatten mehr den Habitus der Mutter, als den des Vaters, waren von grazilem Körperbaue, hellen Haaren und blauen Augen; der noch lebende Knabe macht hierin keine Ausnahme. Bezüglich seiner geistigen Anlagen lässt sich sagen, dass sie vorzügliche sind; er ist auch natürlich munter, wie gesunde Personen seines Alters überhaupt zu sein pflegen. Von den geistigen Anlagen der Bluter lässt sich wegen des früh erfolgenden Todes leider nichts angeben. Der erstere war weder besonders heiter, nach moros; der andere jedoch, wegen seiner Kränklichkeit, häufig weinerlich.

Symptome.

Die, zu diesen eigenthümlichen Blutungen geneigten Personen wurden von Amerikanischen Aerzten und zwar von Otto zuerst „*Bleeders, Bluter*“ genannt, welche Benennung auch für die Folge geblieben; die Krankheit selbst nannte man daher

Bluterkrankheit, Blutsucht (Carus), *Idiosyncrasia haemorrhagica* (Kuhl), *Haemophilia, Haematophilia* (Schönlein), *Morbus haematicus* (Mutzenbecher).

Ihre characteristischen Zeichen sind folgende:

1) Meist schon bald nach der Geburt entstehen an verschie-

denen Stellen des Körpers blaue, unschmerzhafte Flecken und mehr oder weniger schmerzhafte Geschwülste ohne bekannte Ursache oder nach unbedeutenden Veranlassungen von aussen z. B. Druck, Stoss etc.

2) schwer zu stillende und lebensgefährliche Blutungen entweder spontan aus dem Munde, der Nase, den Luftwegen, dem Mastdarm, den Harnwerkzeugen etc. oder durch unbedeutende Verletzungen z. B. Stich, Schnitt, Stoss, Schlag etc.

3) Sie ist immer angeboren.

I) Die Sugillationen und Ecchymosen zeigen sich, wie schon erwähnt, meist bald nach der Geburt, oft ohne alle bekannte Ursache, oft nach den unbedeutendsten äussern Einwirkungen, die bei andern Menschen in der Regel gar keine Folgen haben. Sie kommen an allen Stellen des Körpers vor, am liebsten jedoch am Kopfe, an den Extremitäten und überhaupt da, wo viel lockeres Zellgewebe sich befindet.

Ihre Gröse ist verschieden; bei Sugillationen variirt sie zwischen der eines Kreuzers und eines Kronenthalers, ja sogar einer flachen Hand; bei Ecchymosen variirt der Durchmesser zwischen $\frac{1}{2}''$ und 3—4″; letztere sind theils oberflächlich gelagert, theils liegen sie tiefer in dem Zellgewebe zwischen Muskeln oder in dem interstitiellen Zellgewebe der Muskeln selbst und anderer Organe; sie fühlen sich meist rundlich an und erheben die Haut, je nachdem sie gelagert sind, mehr oder weniger. Oft sind sie gar nicht, oder nur wenig, oft sehr schmerzhaft, besonders wenn sie an den Extremitäten und zumal in der Nähe der Gelenke vorkommen, was wohl der einzige Grund der, von Vielen als pathognomisches Zeichen der Bluterkrankheit angesehenen Gliederschmerzen ist.

Die Farbe der Sugillationen wie Ecchymosen erscheint in allen Nuancen vom violett zum schwarzblau. Sie machen dieselben Farbenveränderungen wie bei Nichtblutern durch. Tiefer gelegene Ecchymosen haben oft gar keine Veränderung der Hautfarbe zur Folge; oft entsteht diese erst am 2ten oder 3ten Tage,

und ist zuweilen viel beträchtlicher, als man nach der Grösse der Beule hätte glauben sollen.

Sie verschwinden in vielen Fällen ohne äusseres Zuthun, in 8 bis 14 bis 21 Tagen, unter den bekannten Farbenänderungen. Verletzungen derselben sollen lebensgefährliche Blutungen zur Folge gehabt haben.

Nach Grandidier enthalten Ecchymosen oft eine dem aufgelössten Tamerindenmark ähnliche Flüssigkeit, mit einem oder mehreren festen, schmierigen, schwarzen Kernen, was blos als Folge der Stagnation des Blutes erscheinen dürfte. Aehnliche Kerne finden sich ja auch in grösseren Blutaderknoten.

Bluter sind selten ganz frei von solchen Flecken und Beulen; zu manchen Zeiten kommen sie jedoch häufiger vor, ohne dass bestimmte Gründe dafür sich in den Jahreszeiten, in dem Stand des Mondes oder dergl. auffinden liessen.

Sie treten für sich oder gleichzeitig mit Bluterguss nach aussen auf, und es scheint zwischen beiden kein besonderer Connexus zu bestehen.

In manchen Fällen sind sie die einzigen Krankheitserscheinungen und bei Bluterinnen ist dies fast die Regel.

II) Blutungen entstehen, wie Sugillationen und Ecchymosen spontan, oder nach Verletzungen.

1) Spontane Blutergiessung kann aus allen Schleimhäuten des Körpers erfolgen. Am öftesten beobachtete man sie aus dem Munde und zwar aus dem Zahnfleische häufiger, als aus den Lippen, den Backen, der Zunge; oft auch aus Zahnhöhlen, neben hohlen und wackelnden Zähnen; ferner aus den Lungen (nach den Verfassern der medizinischen Ephemeriden und Hay), aus dem Magen (Nasse), aus dem Anus (eigene Beobachtung), aus der Harnröhre (Hay), aus den weiblichen Geschlechtstheilen (Heyfelder, Fordyce, Mutzenbecher,) aus der *Caruncula lacrymatis*, den Ohren, so wie auch aus den Poren der Finger und Zehen (Fordyce).

Selbst in das *Cavum abdominis* und in die Scheidenhaut des

Hodens wurden spontane Blutergiessungen (von Grandidier) beobachtet.

Sie stellen sich in manchen Fällen schon bald nach der Geburt, öfter aber erst bei eintretender Dentition oder auch erst in der Pubertätsentwicklung ein, ja in manchen Fällen kommen sie gar nicht zum Vorscheine, obschon alle übrigen Zeichen der *Haemophilie* vorhanden sind. Gewöhnlich ist dies bei Personen weiblichen Geschlechtes der Fall. Wachsmuth erwähnt, dass bei seinem Schwager und seinen beiden Kindern, die Bluter geworden, aus der unterbundenen und durchschnittenen Nabelschnur heftige und gefährliche Blutungen folgten.

Sie treten zuweilen ohne alle Vorboten ein, zuweilen geht ihnen ein *Stadium prodromorum* voraus, als: Orgasmus; Plethora; Congestion; Brustbeklemmung, Herzklopfen, voller, selbst harter, frequenter Puls; geröthetes Gesicht; glänzende Augen; in physischer Beziehung zeigen die Kranken oft eine grosse Lebendigkeit, ein Aufgeregtsein, eine gewisse Hastigkeit in Allem, was sie thun; sie schlagen häufig in das Gegentheil um, werden verstimmt, niedergeschlagen, traurig; oft sind sie träge, schlafen viel und sind sehr zum Weinen geneigt.

Dergleichen Zeichen finden sich öfters bei Blutern, die lange nicht geblutet haben, ohne dass jedesmal Blutung darauf erfolgt.

Bezüglich der Wiederkehr der Blutungen lässt sich nichts Bestimmtes angeben. Nach Elsäser, Riecken, Consbruch haben sie sich alle 6, 8 – 12 Wochen eingestellt. Smith [1]) erwähnt eines Knaben, der immer 5 Tage vor seinem Geburtstage einen beträchtlichen Blutverlust zu erleiden hatte

Die Evolutionen des Alters, die Zeit der Dentition, der Pubertät, die climacterischen Jahre (Nasse), so wie die Revolutionen der Jahreszeiten sind ihrem Hervortreten am günstigsten, und zu diesen Zeiten sind sie auch am gefährlichsten.

Die Dauer der Blutung beträgt oft mehrere Stunden, oft

1) Sammlung auserlesener Abhandlungen Bd. 22.

8—14 Tage. Sie widersteht in der Regel dem Kunstverfahren und führt den Tod herbei, oder sie sistirt endlich während einer Ohnmacht, oder wenn die Blutung schon sehr lange gedauert und ein grosser Schwächezustand eingetreten ist, oder durch allmähliges Nachlassen; eben so auch durch eingetretene Durchfälle, während einer Mahlzeit und nach unmässig gestilltem Geschlechtstrieb [1]).

Die Quantität des ausgeflossenen Blutes ist verschieden nach der Dauer und der Art des Ausfliessens. Nach Schäfer [2]) betrug der spontane Blutfluss aus der innern Seite der Backe und Lippe eines Mannes von 34 Jahren in 24 Stunden 3—4 Pfd. und hielt 3—4 Tage an.

Die Art des Ausfliessens ist wie aus einem Schwamm; spritzend wurde es noch nicht beobachtet. Es macht merkliche Absätze, so, dass stärkeres Abfliessen mit schwächerem wechselt.

Ueber die Beschaffenheit des ausgeflossenen Blutes sind die Angaben sehr verschieden; nach Einigen ist es dunkel, nach Anderen hell; Einige sahen es dünn und wenig oder gar nicht coagulabel, Andere wieder von dem Blute gesunder Personen gar nicht verschieden; das Letztere gilt auch bezüglich des von mir beobachteten Falles. Auch Duflos fand weder durch chemische noch mikroskopische Untersuchung eines, von Wachsmuth ihn übersendeten Blutes von einem Bluter, etwas Abnormes. [3]). Einen jauchigten Geruch, wie ihn Elsässer und Riecken wahrgenommen, habe ich eben so wenig gefunden, als einen dem Thierblute (welchem?) ähnlichen, wie Wachsmuth angegeben.

Bei andauernder Blutung wird es heller, dünner, zuletzt wie Fleischwasser, und verliert seine Gerinnbarkeit.

Während der ganzen Dauer der Blutung sind die Kranken sehr aufgeregt und unruhig, schlafen fast gar nicht; der Appetit ist gering; der Durst vermehrt; die Se- und Exkretionen unre-

---

1) Wachsmuth, die Bluterkrankheit. 1849. Seite 20.

2) Schmidt, Jahrbücher Bd. 9.

3) Wachsmuth, die Bluterkrankheit. 1849. S. 16.

gelmässig, gewöhnlich retardirt. Nach sistirter Blutung tragen sie in der Regel alle Zeichen der Anämie und der grössten Schwäche an sich. Oft treten nun erst Nachkrankheiten, wie Gastricismus, zumal nach vielem verschluckten Blute, wenn dasselbe aus der Nase oder dem Munde geflossen, oder hydropische Zustände auf.

Elsässer und die beiden Buel berichten, dass ihre Kranken nach gestillten Blutungen besondere Gelüste, z. B. nach Sand, Erde, sauren Dingen gehabt; da dergleichen Beobachtungen aber von andern nicht gemacht worden, die Buel ohnehin ihre Kranken als blasse gedunsene Subjekte schilderten, so ist anzunehmen, dass in diesen Fällen *Scrophulosis* oder *Rachitis* im Spiele gewesen.

Die, in den Zwischenzeiten beobachteten Glieder- und Gelenkschmerzen, rührten wohl grösstentheils von Ecchymosen der Extremitäten und besonders in der Nähe der Gelenke her; nur in dem Conbruch'schen Falle [1]) schienen wirklich Gichtanfälle mit Blutungen gewechselt zu haben.

2) Blutungen nach äussern Verletzungen entstanden, sind in der Regel von der höchsten Bedeutung und nicht selten gefährlicher als spontane. Kleinere Verletzungen, die bei andern Personen gar keine besondere Blutung veranlassen, ziehen öfter lebensgefährliche und selbst tödtliche Blutungen nach sich, als grössere. Coates [2]) berichtet, dass grosse und tiefe Verwundungen mit der Sichel keine besondere Blutung verursachten, während kleinere, bei ein und derselben Person, das Glüheisen nöthig machten. Heyfelder [3]) sah aus den Impfstichen bei einem Kinde eine sehr profuse Blutung, die allen Mitteln widerstand, und nicht eher sistirte, bis ein hoher Grad von Erschöpfung eingetreten war. Fordyce [4]) erzählt, dass das Blut auf Erweiterung der Wunde gestanden.

1) Hufeland's Journal. St. 5. S. 116.

2) Sammlung auserlesener Abhandlungen. Bd. 37. S. 713.

3) Medizin. Zeitung des Vereins für Heilkunde. 1833. N. 48.

4) Sammlung auserlesener Abhandlungen f. prakt. Aerzte. Bd. 11.

Oefters erfolgten auch bei anerkannten Blutern, auf was immer für Verletzungen keine ungewöhnliche Blutung [1]).

Die Verletzungen können nun bestehen in Druck, Stoss, Schlag; kleinen geschnittenen, gestochenen, gerissenen, gequetschten und durch Berstung entstandenen Wunden; in Verletzungen des Zahnfleisches durch wackelnde, frisch ausgezogene oder durch eine andere äussere Einwirkung aus ihrer Verbindung gerissene Zähne. Am gefährlichsten sind die Verletzungen des Zahnfleisches, der Lippen, der Lippenbändchen. Doch wurden auch tödtliche Blutungen nach Verletzungen anderer Körperstellen beobachtet. So erzält Otto von einem Bluter, der durch eine Vennesektion am Arme eine tödtliche Blutung erlitten, und von einem Knaben, der an Verblutung in Folge eines Schnittes in den Finger gestorben.

Nicht immer erfolgt die gefährliche Blutung sogleich nach der Verletzung, sondern erst kürzere oder längere Zeit darnach. Fälle dieser Art erzält Boardley, Hay, Elsässer. Otto berichtet, dass in einigen Fällen die Wunden fest vernarbt gewesen, und nun erst, gewöhnlich eine Woche nach der Verletzung, die tödtliche Blutung eingetreten sei.

Sehr selten heilen die Wunden *per granulationem*; gewöhnlich durch schnelle Vereinigung [2]).

In einigen Fällen hatte die, nach einer Verletzung folgende Blutung den Tod unmittelbar zur Folge, in andern erfolgte er erst nach wiederholten Ergiessungen; zuweilen wurde beobachtet, wie von Otto, und bei dem älteren Knaben der Familie B. in Gössweinstein, dass die Blutung mehrere Tage gestanden und dann erst wieder hervorgebrochen und tödtlich geworden sei, und Hay erwähnt eines Falles, wo die auf eine Verletzung folgende Blutung zwar sistirte, bald darnach aber aus den Lungen hervor kam, und den Tod brachte.

---

1) Grandidier in Holschers Annalen, Bd. 4. S. 14.

2) l.-c. S. 15.

Es sind zwar Fälle bekannt, wo die Blutung aus der blutenden Stelle aufgehört und nicht wieder gekommen, keiner jedoch, wo die Anlage zu solchen schlimmen Blutungen gänzlich getilgt worden wäre, und nur mit den Jahren findet eine Verminderung derselben statt. (Heyfelder, Consbruch, Steinmetz, Mutzenbecher).

Die Hämophilie schliesst andere Krankheiten nicht aus; die bei Blutern am häufigsten vorkommenden Krankheiten aber sind Entzündungen überhaupt, insbesondere der Lungen und der Luftwege. *Tuberculosis* hat man jedoch noch nicht bei denselben wahrgenommen.

3) Es herrscht unter allen Beobachtern kein Zweifel, dass die Bluterkrankheit eine angeborne sei. Der von Salano mitgetheilte Fall, wo sie sich erst im 15. Jahre entwickelt haben soll, schien zwar diesen Satz in Frage stellen zu wollen, es wird jedoch die Richtigkeit der Diagnose bezweifelt (Canstatt).

Anatomische Charaktere.

Leichenöffnungen wurden im Ganzen noch ziemlich selten vorgenommen und haben auch noch nicht viel Licht in die Sache gebracht.

Die Leichen der Bluter haben gewöhnlich eine dem gebleichten Wachse ähnliche Farbe, mit Ausnahme der Stellen, aus welchen das Blut geflossen, und deren Umgegend, welche ein bläulich schmutziges, aufgelockertes Ansehen haben. Die Todtenstarre ist in der Regel auffallend stark und hält ungewöhnlich lange an; die Verwesung tritt später, als bei andern Leichen ein.

Constante Veränderungen irgend eines Theiles oder eines Gewebes wurden bis jetzt noch nicht gefunden; die hin und wieder wahrgenommenen Abnormitäten des Herzens, wie Fetusartige Bildung oder übermässige Entwicklung desselben, häutiges *Septum ventriculorum*, häutige Verschliessung, oder theilweises

Offensein des *foramen ovale;* Alterationen in den Arterien, wie Dünnheit der Wände, atheromatöse Ablagerungen auf denselben, Dünnheit der Häute der Lungenarterien [1]), sind eigene Krankheitszustände, die wohl mit Bluterkrankheit gleichzeitig vorkommen, aber nicht, als diese bedingend angesehen werden können. In vielen Fällen fehlten dergleichen Abnormitäten ganz und gar [2]).

Aetiologie.

Die Hämophilie entsteht sowohl durch *primitive Genesis*, als sie, einmal in einer Familie aufgetaucht, sich fortvererbt in derselben. Krimer [3]) spricht von einer Familie, in welcher sie sich durch 4 Generationen fortpflanzte.

Sie befällt männliche Individuen häufiger, als weibliche, und letztere sind durchaus nicht, wie man lange geglaubt, davon ausgeschlossen. Heyfelder, Elsässer, Nasse, Smith, Fordyce, Grandidier, Wachsmuth haben Bluterinnen beobachtet. Sie sind in der Regel frühzeitig menstruirt [4]).

Es werden jedoch nicht alle Glieder einer Familie, nicht einmal alle männlichen, davon ergriffen, sondern es bleiben — darinnen stimmen fast alle Beobachter überein — einzelne gänzlich verschont davon.

Ueber die allgemeine Körperbeschaffenheit der Bluter lässt sich nichts Bestimmtes aufstellen, eben so wenig, als über ihre geistigen Fähigkeiten. Otto sagt zwar, dass es Leute gäbe, die Bluter von andern Personen unterscheiden könnten; es seien jedoch die Merkmale noch nicht hinreichend ausgemittelt, und giebt auch nichts weiter darüber an. Nach einigen Beobachtern haben Blu-

1) Vergl. Grandidier in Holschers Annal. Bd. 4. S. 20. u. ff.

2) Vergl. Elsässer in Hufelands Journ. Bd. 49.

3) Horns Achiv, 1820. S. 400 u. ff.

4) Heyfelder, Grandidier a. a. O.

ter schwarze Augen und schwarzes Haar, nach Andern blaue Augen und blonde Haare; nach einigen sind sie phlegmatisch, gutmüthig, nach andern sanguinisch, lustig, zum Zorne geneigt; einige erzälen von grossen geistigen Anlagen der Bluter, andere von Stumpfheit des Geistes derselben. Mutzenbecher u. Wachsmuth stellen demnach zwei Hauptformen der Körperkonstitutionen auf; eine erethisch sanguinische und eine phlegmatisch torpide, atonische Form. Es lassen sich aber unter diese beiden Klassen leicht alle nur möglichen Körperkonstitutionen einreihen und diese Eintheilung besagt weiter nichts, als dass die Bluterkrankheit bei jeder Körperconstitution vorkommen könne.

Sie ist bisher nur auf der nördlichen Hämisphäre beobachtet worden. Bezüglich der geographischen Verbreitung derselben hat Dr. Lange in Berlin eine sehr interessante Zusammenstellung in der Mediz. Zeitung vom Vereine für die Heilkunde in Preussen, 1847. Nr. 26 gegeben. Es sind da, nach des Verfassers Angabe, nur möglichst unzweifelhafte Fälle von Bluterkrankheit zusammengestellt, und die Zahlen beziehen sich nicht auf einzelne Bluter, sondern auf einzelne Familien. Verfasser bemerkt dabei, dass es bisher unmöglich sei, aus der Zahl der bis jetzt bekannt gewordenen Fälle das absolute Zahlenverhältniss zu bestimmen.

Die nordamerikanischen Freistaaten lieferten etwa 19—21 Fälle; die bei weitem grössere Zahl dieser Beobachtungen stammt aus dem ersten und zweiten Jahrzehnt dieses Jahrhunderts, weniger aus dem 3ten und 4ten. Die meisten Fälle lieferten die östlichen Provinzen.

England lieferte 14—16 Fälle, Schottland 4, Irrland 1.

Frankreich weiset etwa 9 Fälle nach (meist aus den Pariser Spitälern).

Von der Schweiz wurden 3 Fälle bekannt; von Russland und Dänemark je 2, von den Niederlanden 1.

Den grössten Reichthum entfaltete Deutschland (Lübek 1, Westpreussen 1, Mecklenburg 2, Braunschweig und Hannover 3, Brandenburg 3, Waldeck 1, Westphalen 4, Cassel 2, Ascherslo-

ben 2, Thüringen 1, Königreich Sachsen 9, Schlesien 1, Rhein- und Moselgegend 7 und mehr, Würtemberg lieferte bis jetzt 2 Fälle, Oesterreich 4, so dass die Zahl sämmtlicher in Deutschland beobachteten Fälle 54 beträgt. In Nordamerika kam sie, nach demselben, zwischen den 45—30° n. B., in Europa zwischen dem 60—43° n. B. vor. Er glaubt ferner schliessen zu müssen, dass Deutschland zu denjenigen Ländern gehört, wo sie am häufigsten erscheint, dass die Küstengegenden weit weniger, als das Binnenland, vorzugsweise des Mittelrheins und des Mains das Vaterland dieser Krankheit sind, und dass an Schönleins Behauptung, sie komme besonders in Weinländern vor, viel Wahres sei.

Was die primitive Genesis dieser Krankheit betrifft, so ist diese unzweifelhaft; eben so steht fest — wenigstens ist dies allgemein angenommen, dass sie eine Krankheit der neueren Zeit sei.

Unsere Nachrichten über Bluter beginnen mit einem gewissen Appleton [1]), der sich vor etwa 150 Jahren in Ipswich, im Staate Massachusets, in Nordamerika, niedergelassen und den Nachkommen einer gewissen Frau Smith, die 50 Jahre später im Staate New-Hampsire gelebt. Eine Verwandschaft zwischen beiden Familien, wie sie Meckel vermuthete, ist nicht nachgewiesen; eben so wenig ist eine solche zwischen diesen und den, in Europa beobachteten Bluterfamilien, oder selbst dieser unter sich nachzuweisen, wenn auch wirklich zwischen einzelnen eine Verwandtschaft bestünde, wie Nasse [2]) darzuthun suchte. Eine Abstammung aber unserer Bluter von jenen, die Albukasis beobachtete, wenn man diese nämlich, wie auch Nasse zu thun geneigt ist, als Bluter anerkennen will, ist, abgesehen davon, dass es eine Unmöglichkeit ist, dies nachzuweisen, vollends undenkbar.

Weil man in vielen Fällen beobachtet, dass Eltern von Blutern an Vegetationskrankheiten, wie Gicht, Haemorrhoiden, Scropheln, Rachitis gelitten, so glaubte man darauf hin annehmen zu

1) Göttingische Anzeig. 1809.

2) Horns Archiv. 1820. S. 389.

müssen, dass diese wesentlich viel zur Entstehung dieser Krankheit beitrügen. Es sind jedoch sehr viele Fälle bekannt, wo keiner dieser Krankheitszustände vorhanden war und doch Bluterkrankheit auftrat, wie es auch bei der Familie Sch. zu Gössweinstein der Fall war.

Wenn nun doch auch nicht geläugnet werden kann, dass sie die primitive Genesis dieser Krankheit begünstigen können, so müssen doch noch andere Momente vorhanden sein, die diese hervorzubringen im Stande sind, und als solche sind im Allgemeinen anzunehmen alle Umstände, welche eine kräftige Fortpflanzung des Geschlechts hindern können; so allzu ungleiches, oder zu hohes, und der Natur der Sache nach, auch zu niederes Alter der Zeugenden und Verheirathung unter nahen Verwandten (Heyfelder, Riecken).

In der Familie zu Gössweinstein war Sch. bei seiner Verheirathung 50 und seine Frau 20 Jahre alt, und ausserdem war Nichts aufzufinden, was als ursächliches Moment hätte betrachtet werden können.

Welche Momente die neuere Zeit zur Entstehung und zum häufigeren Vorkommen dieser Krankheit geliefert, darüber etwas Bestimmtes auszusprechen, muss ich mich wohl bescheiden. Doch scheinen diese mehr in allgemeinen kosmischen und tellurischen, so wie auch sozialen Verhältnissen zu liegen, als in der, den materiellen Interessen in unserer Zeit vorzugsweise zugewendeten Intelligenz, wie Wachsmuth meint.

Was das Wesen dieser geheimnissvollen Krankheit anlangt, so liegt dies zur Zeit noch sehr im Dunkeln, und alle bisher zu Tage gekommenen Erklärungsversuche geriethen mehr oder weniger auf Abwege, oder genügten wenigstens nicht.

So wurde sie von Rieken und Rösch für eine anomale Gichtform angesehen. Es ist aber erwiesen, dass Gicht nicht in nothwendigem ursächlichem Zusammenhange mit Haemophilie steht, dass Gicht bei vielen Blutern und in deren Familien gar nicht vorkommt und dass sie Kinder nie befällt.

Schliemann hielt sie für eine anomale Form der *Scrophulosis*. Wenn es auch richtig ist, dass *Scrophulosis* häufig mit Bluterkrankheit gleichzeitig auftrat, und dass Bluter einzelne jener Krankheit eigene Zeichen an sich tragen, so widerspricht doch der obigen Ansicht aufs Bestimmteste der Umstand, dass bei vielen Blutern und in deren Familien durchaus keine Spur von Scropheln sich finden.

Elsässer, Nasse, Meckel, Hopf, Keller glaubten, dass in einer angebornen regelwidrigen Beschaffenheit, und namentlich zu grosser Dünnheit des Blutes, einer Hemmungsbildung desselben, das Wesen unserer Krankheit zu suchen sei.

Durch ein zu dünnes und faserstoffarmes Blut müsste aber nicht nur die Ernährung der Capillaren (Nasse), sondern des ganzen Körpers leiden, wovon aber gerade das Gegentheil bei Blutern häufig wahrgenommen worden; und die Kranken müssten schon von der Geburt an und unaufhörlich bluten, wie Wachsmuth richtig bemerkt.

Es stehen der beregten Ansicht auch jene Beobachtungen entgegen, nach welchen sich das Blut gar nicht von dem Blute gesunder Personen unterschieden.

Autenrieth und Wedemeyer hielten einen paralytischen Zustand der Kapillargefässe, mangelhafte Entwickelung derselben für das Wesen der Krankheit. Diese Ansicht erklärt aber weder das zeitweise Bluten dieser, zu einer Zeit, wie zur anderen, paralysirten Kapillaren, noch wie es möglich sei, dass eingetretene Blutung wieder sistirte.

Nach Wachsmuth besteht das Wesen in einem angebornen Missverhältniss zwischen der gesteigerten Vitalität des Blutes und dem Widerstandsvermögen der zu zart organisirten, zuweilen atonischen Kappillargefässe. Er erklärt dies so: „die Vitalität des Blutes kann nun absolut zu hoch sein und die Gefässe normal.“ Wollte man auch den Ausdruck „absolut erhöhte Vitalität des Blutes“ gelten lassen — obschon bemerkt werden muss, dass es so wenig eine solche geben kann, als es erhöhtes Leben über-

haupt giebt, so wäre doch nicht einzusehen, warum nicht hie und da ganz gesunde Menschen von solchen eigenthümlichen Blutungen heimgesucht würden, da ja doch auch bei diesen zuweilen eine erhöhte Vitalität des Blutes, in dem Sinne nämlich, wie Wachsmuth sie zu nehmen scheint, vorkommen kann. Er fährt fort: „oder sie ist nur relativ zu hoch, gegen die zu zart organisirten Gefässe nemlich.“ In diesem Falle müsste nun die Blutung mit der Geburt beginnen und andauern, bis zum Tode.

Ich muss gestehen, dass ich die Akten über unsern Gegenstand noch lange nicht für spruchreif halte und es sind vorerst noch genaue mikroscopische Untersuchungen der Capillaren von Blutern, wiederholte chemische und mikroscopische Untersuchungen des Blutes derselben und fortgesetzte eifrige Beobachtungen am Krankenbette nothwendig, um einen sichern Ausspruch über das Wesen dieser so eigenthümlichen Erscheinung thun zu lassen.

Nach dem aber, was die bisherigen Beobachtungen an Kranken, die physiologischen Untersuchungen der Capillaren von Henle, J. Müller, Schwann, Poiseuille, Wedemeyer, Bergmann u. A. und des Blutes von Becquerel und Rodier, Andral und Gavarett, Nasse, Häser u. A. an die Hand geben, glaube ich das Wesen der Haemophilie in einer angebornen mangelhaften Vitalität der Kapillargefässe, welche sie ausser Stand setzt, dem, aus was immer für einer Ursache, entstandenen Turgor in irgend einem Theile, den nothwendigen Widerstand entgegen zu setzen, wodurch sie in Atonie oder sogar wirkliche Lähmung gerathen, und nun ein Durchsickern des Blutes, mit oder ohne Bersten ihrer Wände zulassen, welcher Zustand so lange dauert, als das überwiegende Moment des Turgors anhält, oder bis der Tod erfolgt, suchen zu müssen.

Von dieser Ansicht ausgehend, lassen sich nicht nur die Erscheinungen dieser Krankheit leicht erklären, sondern es ist auch

das Zustandekommen der Blutstillung, wie sie von der Natur oder der Kunst herbeigeführt wird, einleuchtend.

Wie nun die Gefässfülle durch verschiedene Umstände bewirkt werden kann, so sind auch die dadurch hervorgerufenen Erscheinungen der Hämophilie verschieden. Die Arten der Gefässfülle sind aber nach Henle [1])

1) der arterielle Turgor, Folge vermehrten Drucks vom Herzen aus, daher allgemein mit vorwaltender Affektion des Kopfes und der Lungen. Hieher auch der zweifelhafte Fall einer örtlichen Füllung der Capillärgefässe durch tonische Contraktion der zuführenden Stämme.

2) Der venöse Turgor, von Hemmung des Rückflusses des Blutes durch die Venen.

3) Der capillare Turgor, Folge von Einflüssen, welche die Capillargefässe allein oder gleichzeitig und gleichartig mit den Gefässstämmen betreffen:

a) der humorale c. Turgor: Stockung durch mechanische Verschliesung der Capillaren mittelst fester, im Blute schwebender, von aussen eingebrachter oder im Blute gebildeter Partikeln (Flocken und Klümpchen);

b) der atonische c. Turgor: Lähmung der feineren Gefässe

aa) der direkt atonische c. Turgor, bedingt durch schwächende nnd lähmende Einflüsse, welche entweder:

α) dem Tonus der Muskelhaut und die Kraft der Nerven herabsetzen, oder

β) die Verbindung der Gefässnerven mit den Zentralorganen aufheben;

bb) der indirekt-atonische c. Turgor, Nach- oder Nebenwirkung reizender Einflüsse,

α) consekutiv-indirekt: die Lähmung ist Folge der Erschöpfung der Muskel- und Nervenkraft der Gefässe,

β) antagonistisch-indirekt: die Lähmung der Gefässe ist die

---

1) Handb. der ration. Pathol. Bd. II. S. 451 u. ff.

begleitende Folge der Aufregung benachbarter sensibler und motorischer Nerven. Je nach den Ursachen dieser Nervenerregung ist der Turgor:

$\alpha\alpha$) traumatisch, von der Wirkung äusserer Reize auf die peripherische Ausbreitung der Nerven bedingt,

$\beta\beta$) central, wenn der Grund der Excitation der Nerven in den Zentralorganen oder den Nervenstämmen liegt,

$\gamma\gamma$) humoral-spezifisch, wenn in dem Blute die Substanzen enthalten sind, welche den besonderen Nerven, es ist nicht zu unterscheiden, ob an seinem zentralen oder peripherischen Ende, reizen.

4) Der gemischte Turgor, Blutanhäufungen, veranlasst durch ein Uebergewicht der allgemein physikalischen Bedingungen der Bewegung des Blutes über die physiologischen.

In Anbetracht der verschiedenen Arten der Gefässfülle lassen sich leicht die verschiedenen Erscheinungen der Hämophilie, so wie auch der Umstand erklären, dass in dem einen Falle den Blutungen ein *Stadium prodromorum* vorausgeht: nämlich bei arteriellen, antagonistisch-indirekt atonischen, und bei gemischtem Turgor; in dem andern nicht, wie bei venösen, capillaren; so erscheinen die Sugillationen und Ecchymosen als Folgen des venösen und einiger Arten des capillaren; die Blutungen aber, einer jeden der angegebenen Arten des Turgors.

Die Sistirung der Blutung, die überhaupt erst dann möglich ist, wenn der Turgor so weit nachgelassen, dass der Widerstand der geschwächten, aber nicht paralysirten Capillaren dem verminderten Andringen des Blutes wieder gewachsen ist, erfolgt ja erfahrungsmässig am öftesten während einer Ohnmacht, oder bei eingetretener sehr grosser Erschöpfung. Dass spontane Diarrhoe, Abführmittel, sich nützlich zur Stillung der Blutungen erwiesen, so wie dass während Mahlzeiten, nach Exzessen in *Venere*, Stillstand der Blutungen statt gefunden, spricht ebenfalls für die obenaufgestellte Ansicht, da sie entweder die Blutmasse verringernd, oder durch Ableitung des Blutes von dem leidenden Theil auf

gesunde Organe, die lokale Blutfülle vermindernd wirken; so wie nicht weniger der Umstand, dass Alles, was die Lebensthätigkeit der Capillaren beeinträchtigen und herabsetzen kann, von den nachtheiligsten Folgen ist, wie z. B. Compression der blutenden Stelle, der Extremitäten oberhalb derselben, Unterbindung von Gefässen etc.

Diagnose.

Die Zeichen der Bluterkrankheit sind so eigenthümlich und so ausgezeichnet, dass diese wohl nicht leicht mit einer andern Krankheit verwechselt werden kann. Am leichtesten noch wäre diess möglich mit *Morbus haemorrhagicus Werlhofii*, mit Scorbut, mit Peliosis.

Diese Zustände sind jedoch immer erworben, vorübergehend, in der Regel nicht gefährlich, während die Haemophilie immer angeboren ist, das Individuum begleitet von der Wiege bis zum Grabe und fast in allen Fällen tödtlich endet; sie treten gewöhnlich erst nach der Pubertät hervor; diese ist dem kindlichen Alter eigen; jene befallen so häufig weibliche, als männliche Individuen; diese weibliche ausserordentlich selten. Auch mit der Cyanosis könnte sie verwechselt werden; aber der Habitus der an Cyanosis Leidenden: die langen Arme, das blaue Aussehen, die niedere Temperatur des ganzen Körpers, so wie die organischen Alterationen des Herzens, unterscheidet sie hinlänglich von Bluterkrankheit.

Dass sie nicht für Gicht, Haemorrhoidalkrankheit, Scropheln gehalten werden könne, wurde schon oben auseinander gesetzt. Complicationen mit diesen, wie mit andern Krankheiten können allerdings vorkommen und in solchen Fällen mag wohl manchmal die Diagnose auch eine schwierige sein; eine sorgfältige Anamnese wird aber immer den nöthigen Aufschluss geben.

Von Blutungen, wie sie auch bei Nichtblutern gar nicht selten vorkommen, z. B. aus der Nase, dem After, den Geschlechts-

theilen etc. ist sie nicht schwer zu unterscheiden und nöthigenfalls giebt auch hier die Anamnese Aufschluss.

Verlauf und Ausgänge.

Schon in den ersten Tagen nach der Geburt beginnt die Krankheit durch Sugillationen, Ecchymosen, oft auch schon durch Blutungen sich kund zu geben, und verlässt den Unglücklichen nicht mehr, bis zum Grabe, dem sie ihn, in der Regel schon frühzeitig zuführt. Wenige kommen über die Zahnperioden, noch Wenigere über die Pubertät hinaus. Hay erwähnt indess eines Mannes, aus der Familie Appleton, der im 42ten Jahre noch lebte, und Grandidier und Steinmetz sprechen jeder von einem, der das 70te Jahr erreichte.

Sie endet:

1) in Genesung (Otto) oder
2) in Uebergängen in andere Krankheiten: Gicht, Haemorrhoiden[1]) oder, was das häufigste ist,
3) in den Tod und zwar:
   a) durch den Blutverlust selbst,
   b) durch Anaemie,
   c) durch Folgekrankheiten, wie Hydrops etc.
   d) durch Convulsionen.

Prognose.

Die Vorhersage ist unter allen Umständen eine sehr ungünstige zu nennen. Selbst eine einzelne Blutung sistirt selten, bevor der Blutverlust ein sehr bedeutender, die Schwäche sehr gross geworden ist. Die Krankheit selbst lässt sich in keinem Falle tilgen.

Am ungünstigsten ist sie im kindlichen Alter, zur Zeit der

1) Grandidier in Holschers Anal. Bd. III. S. 17.

Dentition und auch in der Pubertäts-Entwicklung. In späteren Jahren, lässt sie sich etwas günstiger stellen; mit den zunehmenden Jahren nimmt nämlich diese gefährliche Anlage mehr und mehr ab, oder es treten andere Krankheiten ein, die diese in den Hindergrund drängen.

Nach Grandidier stellt sich das Sterblichkeits-Verhältniss folgendermassen heraus. Von 52 starben

3 zwischen 50 und 20 Jahren
10 „ 20 „ 7 „
33 „ 7 „ 1 „
5 im ersten Lebensjahre.

Complicationen verschlimmern die Prognose unter allen Umständen, besonders mit angebornen Fehlern des Herzens, der Arterien; mit Scropheln, Rahcilis, Gicht, Rheumatismus etc.

Die Verhältnisse, in denen ein Kranker lebt, sein Beruf, sind für die Vorhersage ebenfalls von grosser Wichtigkeit

Das weibliche Geschlecht lässt im Allgemeinen eine günstigere Prognose stellen, als das männliche: günstiger ist auch dieselbe, wo spontane Blutergiessungen nicht vorhanden sind.

Behandlung.

Hauptaufgabe der Behandlung muss es immer sein, die Krankheit in ihrer Totalität zu erfassen und zu vernichten, welcher Zweck jedoch ohne gleichzeitige rationelle prophylaktische Behandlung nicht wohl zu erreichen ist. Beide reichen sich die Hände. Einzelne Symptome werden nach den jeweiligen Umständen behandelt.

Meiner, oben ausgesprochenen Ansicht zu Folge ist nun einzig und allein dahin zu sehen, dass die mangelhafte Vitalität der Kapillaren gebessert, wo möglich zur Norm gebracht und dass ein Turgor, eine Stauung des Blutes in denselben und eben dadurch auch Blutung, möglichst verhütet werde. Von diesem Gesichtspunkte ausgehend erscheint der Gebrauch der *Robarantia* und

vorzugsweise der Eisenpraeparate und Eisensäuerlinge, innerlich und als Bäder, dem ersteren Zwecke vorzüglich entsprechend. Heyfelder, Schlieman, Kapp sahen auch den entschiedensten Nutzen von deren Anwendung. Ob unter den Eisenpraeparaten das in neuester Zeit empfohlene Jodeisen einen Vorzug verdiene, glaube ich bezweifeln zu müssen, da Jod bekanntlich in die Nutrition des Körpers zu bedeutend eingreift, als dass es hier nützlich sein könnte. Das *Oleum Jecoris Aselli,* von Consbruch empfohlen, dürfte besonders seiner nährenden Eigenschaften wegen von Nutzen sein.

Viel Aufenthalt, mässige Bewegungen und leichte Beschäftigungen in freier Luft, kalte Bäder, leichtes Frottiren der Haut, nicht zu warme Bekleidung, mässige, wo möglich erheiternde Beschäftigung des Geistes; leicht nährende und leicht verdauliche Kost; Fleischspeisen, besonders gebratenes weisses Fleisch, Milch, Geleè, und zum Getränk frisches Quellwasser, hie und da auch, nach Umständen, gutes reines Bier, selbst auch, versteht sich, *cum grano salis*, ein Gläschen Wein, sind im Allgemeinen anzurathen. Erhitzende Nahrungsmittel und Getränke, wie schwarze Fleischsorten, stark gewürzte Speisen, Thee, Kaffee, Punsch, Glühwein, so wie jede körperliche und geistige Verweichlichung, sind streng zu vermeiden.

Bezüglich der prophylaktischen Behandlung ist Sorge zu tragen, dass keine lokale Gefässfülle entstehe; es müssen die Kranken vor schädlichen Einflüssen, welche Turgor erzeugen können, innerlichen, wie äusserlichen, so weit es möglich, gehütet werden. Ist eine solche schon eingetreten, hat sie aber ihren Höhepunkt noch nicht erreicht, so ist derselben durch Ableitungsmittel auf den Darm, durch Blutentziehungen, wo diese anwendbar, (auch Consbruch empfahl prophylaktische Blutentziehungen) zu begegnen und so der Blutung vorzubeugen.

Was die palliative Behandlung anlangt, so ist, wenn Blutung erfolgt, neben grösster körperlicher und geistiger Ruhe, wozu die Kranken übrigens nicht leicht zu bringen, Ableitungen,

namentlich auf den Darm, durch kühlende Abführmittel, wie *Natrum sulphuricum*, *Magnesia sulphurica etc*, welch ersteres schon bei den erwähnten amerikanischen Familien als geschätztes Hausmittel bekannt war und von Otto und Hay, letzteres von Fordyce mit Nutzen gebraucht und gerühmt worden. Kalte Umschläge, *Stiptica*, sind mit Vorsicht anzuwenden, da sie oft durch ihren schwächenden Einfluss mehr schaden als nützen; Compression der blutenden Stellen aber, oder der Glieder oberhalb derselben und Unterbindungen der zuführenden Gefässe sind absolut schädlich und deshalb zu unterlassen. Auch das Glüheisen, zu dem man wohl zuletzt oft noch seine Zuflucht nehmen muss, gewährt gewöhnlich nur vorübergehende Hilfe, indem die Blutung gewöhnlich neben dem Schorfe wieder hervortritt.

Das *Secale cornutum*, das *Plumb. acetic.*, von Grandidier empfohlen mag in manchen Fällen als nützlich sich erweisen; die von Schönlein, Escherich, Marcynkowsky[1]) empfohlene Transfussion möchte nur bei schon beträchtlichem Blutverluste Nutzen gewähren können.

Sugillationen, Ecchymonen, so wie die Gelenkaffektionen, erheischen in der Regel keine besondere Behandlung; wo es jedoch nothwendig sein sollte, ist dieselbe nach allgemeinen Regeln einzuleiten. *Liniment. volatile*, *Spir. camph.*, — *Serpylli* erwiesen sich zu deren rascheren Beseitigung nützlich.

Verschlucktes Blut wird entweder bald wieder ausgebrochen, oder nach unten ausgeleert. Ist ein gastrischer Zustand dadurch entstanden, so erfordert dieser keine andere Behandlung, als nach allgemeinen Regeln überhaupt. Brechmittel aber, wo sie angezeigt wären, erfordern immer grosse Vorsicht.

Complicationen erfordern besondere Berücksichtigung. Nachkrankheiten sind unter Rücksichtnahme auf die Grundkrankheit nach allgemeinen Regeln zu behandeln. —

---

1) Hamburger Zeitschrift für die gesammte Mediz. Bd. I. Heft 4.